

Displasia Fibrosa Recidivante de Antro Maxilar com Invasão de Base do Crânio

Recurring Fibrous Dysplasia of Anthro Maxillary with Cranial Base Invasion

Vítor Yamashiro Rocha Soares*, **Thiago Oliveira e Silva***, **Rafael Levi Louchar Silva da Cunha***, **Kárlós Jader Sátiro de Mendonça Costa***, **Thiago Ayres Holanda****, **Kátia Maria Marabuco de Sousa*****.

** Graduação. Médico Residente de Cirurgia Geral da Universidade Federal do Piauí.

*** Doutorado. Professora Doutora Adjunta do Serviço de Cirurgia de Cabeça e Pescoço da Universidade Federal do Piauí, Teresina, Piauí, Brasil.

Instituição: Serviço de Cirurgia de Cabeça e Pescoço da Universidade Federal do Piauí.
Teresina / PI – Brasil.

Endereço para correspondência: Vítor Yamashiro Rocha Soares – Rua Deusa Rocha, 2076 – Bairro: Cristo Rei Teresina / PI – Brasil – CEP: 64014-180 – Telefone: (+55 86) 3217-8321 – E-mail: vyrsoares@yahoo.com.br

Artigo recebido em 24 de Junho de 2008. Artigo aceito em 31 de Maio de 2009.

RESUMO

Introdução:

A displasia fibrosa é uma lesão óssea com etiologia ainda desconhecida. Caracteriza-se pela incapacidade de maturação óssea. Pode acometer qualquer osso, mas é o acometimento dos ossos craniofaciais o de maior interesse na otorrinolaringologia. A maxila é o osso facial mais afetado, sendo a invasão orbitária um evento incomum. Os sintomas são inespecíficos e, pela baixa suspeição e raridade, o diagnóstico é geralmente tardio. A forma monostótica apresenta crescimento lento e curso assintomático, necessitando apenas de acompanhamento. O tipo poliostótico possui um comportamento progressivo e associa-se a recorrência e complicações.

Objetivo:

Apresentar dois casos de pacientes com diagnóstico de displasia fibrosa, discutindo a apresentação clínica, os achados radiológicos e o tratamento desta patologia.

Relato do Caso:

São relatados dois casos de displasia fibrosa que inicialmente apresentaram sintomatologia inespecífica, mas com sinais radiológicos característicos. Foram submetidos a tratamento cirúrgico para ressecção das lesões e evoluíram com recidivas frequentes com acometimento extenso de seios da face, sendo que em um paciente ocorreu invasão de base do crânio havendo necessidade de craniotomia frontal para excisão tumoral.

Conclusão:

A displasia fibrosa é uma osteopatia incomum. A tomografia é o método de eleição na caracterização da expansão tumoral, auxiliando no planejamento cirúrgico. A estratégia cirúrgica está indicada em lesões sintomáticas, alterações funcionais ou distorções anatômicas. O presente artigo descreve duas raras apresentações de displasia fibrosa recidivante com extenso acometimento de antro maxilar, seios etmoidais e esfenoidais, além de invasão orbitária e base do crânio.

Palavras-chave:

antro maxilar, base do crânio, displasia fibrosa, invasão orbitária, seios da face.

SUMMARY

Introduction:

Fibrous dysplasia is an osseous lesion with an unknown etiology. It is characterized by the osseous maturation insufficiency. It may affect any bone, but the affection of craniofacial bones is the most critical for otorhinolaryngology. Maxilla is the most affected facial bone and the orbitary invasion is an uncommon event. The symptoms are unspecific and for its low suspicion and uncommonness, the diagnosis is generally late. The monostotic form presents a slow growth and asymptomatic course and needs to be followed up. The polyostotic type has a progressive behavior and is associated to recurrence and complications.

Objective:

To present two cases of patients with fibrous dysplasia diagnosis and describe the clinical presentation, radiological findings and the treatment of this pathology.

Cases Report:

Two cases of fibrous dysplasia are reported, which initially presented unspecific symptomatology, but with characteristic radiologic signs. They were submitted to surgical treatment for resection of the lesions and evolved with frequent recurrences with extensive affection of the facial sinuses, one patient had cranial base invasion and frontal craniotomy was needed for tumoral excision.

Final Comments:

Fibrous dysplasia is an uncommon osteopathy. The tomography is the choice method for characterization of the tumoral expansion, and helps in the surgical planning. The surgical strategy is indicated for symptomatic lesions, functions alterations or anatomic disorders. This article describes two uncommon manifestations of recurrent fibrous dysplasia with an extensive affection of anthro maxillary, ethmoidal and sphenoid sinuses, in addition to orbitary and cranial base invasion.

Keywords:

anthro maxillary, cranial base, fibrous dysplasia, orbitary invasion, face sinuses.

INTRODUÇÃO

A displasia fibrosa (DF) é um pseudotumor raro, de caráter benigno e recidivante, com etiologia ainda desconhecida. Consiste na substituição do osso normal por um tecido fibroso desorganizado contendo trabéculas osteoides imaturas, lembrando caracteres chineses. Acomete mais indivíduos da raça branca durante a infância e a adolescência, com uma discreta predileção pelo sexo feminino (1,2).

Tem particular interesse na otorrinolaringologia por serem tumores raros com sintomatologia inespecífica, o que leva muitas vezes a um diagnóstico tardio pela baixa suspeição. Possui predileção por ossos da face e crânio, podendo acometer também ossos longos. A DF geralmente tem curso assintomático devido ao crescimento lento e tendência à estabilização após a puberdade (1,2). Em poucos casos pode ter um comportamento agressivo, ocasionando disfunções e deformidades anatômicas (3,4,5). A transformação maligna é observada em 1% dos casos (6,7).

O presente artigo descreve duas apresentações não usuais de displasia fibrosa caracterizadas pelas recidivas precoces com extenso acometimento dos seios paranasais e pelo comportamento agressivo com invasão orbitária e base do crânio.

RELATO DO CASO

Caso 1: Paciente, 7 anos, masculino, com queixa de cefaleia frontal moderada, vertigem e epistaxes recorrentes iniciados há 2 anos. Evoluiu com alterações psiquiátricas automutilantes, obstrução e alargamento da base nasal; além de exoftalmia à esquerda, sem déficit visual. A obstrução nasal inicialmente à esquerda, progrediu contralateralmente, prejudicando a respiração e sono. Realizou tomografia computadorizada (TC) em agosto de 2002 que evidenciou lesão expansiva com densidade óssea e aspecto de vidro despolido, com isocentro em cavidades nasais, sugerindo displasia fibrosa. Superiormente estendia-se aos seios etmoidais e à fossa craniana anterior. Inferiormente, havia alargamento e invasão do infundíbulo maxilar esquerdo e; medialmente, deslocava a parede medial da órbita esquerda, causando compressão sobre o músculo reto medial e proptose bulbar grau I. Foi submetido à antrectomia e descompressão orbitária à esquerda. O diagnóstico histopatológico evidenciou substituição óssea normal por tecido fibroso contendo trabéculas osteoides imaturas e desorganizadas. Um ano após a cirurgia os sintomas retornaram. Uma nova TC evidenciou um processo expansivo com densidade óssea ao nível do etmoide, parte do esfenoide e fossas nasais, envolvendo órbita esquerda e seio frontal, além de compro-

metimento de seio maxilar esquerdo (Figura 1). Uma antrectomia esquerda foi realizada em 2004. Após seis meses de acompanhamento, não havia anormalidades clínicas nem radiológicas. Contudo, houve nova recidiva após dois anos de seguimento, com a TC de face mostrando lesão recidivante em seios maxilar e esfenoidal esquerdos, seios etmoidais e frontais (Figura 2). Foi novamente submetido à cirurgia e houve nova recorrência em 2007. A TC de seios paranasais mostrou hiperosteose ao nível dos ossos da face com aspecto em vidro fosco, sugestivo de displasia fibrosa. Uma quarta cirurgia foi realizada em janeiro de 2008, consistindo em uma etmoidomaxilarectomia via degloving e craniotomia frontal bilateral para ressecção de lesão acometendo o esfenoide. O exame histopatológico diagnosticou displasia fibrosa (Figura 3). O paciente evoluiu bem sem sinais de fístula liquórica e com melhora da deformidade facial.

Caso 2: Paciente, 25 anos, sexo feminino, com história de algia moderada e abaulamento em região maxilar e zigomática esquerda iniciada há 2 anos. A TC de seios da face em julho de 2007 evidenciou lesão sólida à esquerda, invadindo seio maxilar com extensão para órbita, seio frontal e etmoidal, fossa nasal e faringe ipsilateral, além de destruição óssea e proptose do globo ocular esquerdo (Figura 4). Foi submetida à osteotomia maxilar superior esquerda. O diagnóstico histopatológico revelou substituição óssea normal por tecido fibroso contendo trabéculas osteoides imaturas e desorganizadas. Oito meses após a cirurgia os sintomas retornaram, havendo nova recidiva com a TC mostrando lesão em seio maxilar esquerdo, seios etmoidais e frontais, bem como proptose do globo ocular esquerdo. Em abril de 2008, uma nova osteotomia de maxila superior esquerda foi realizada com ressecção da lesão expansiva. O exame histopatológico diagnosticou displasia fibrosa. A paciente evoluiu sem queixas e melhora da deformidade facial.

DISCUSSÃO

A displasia fibrosa é uma lesão tumoral benigna rara de caráter recidivante com etiologia ainda desconhecida. Consiste na alteração da maturação óssea, ocorrendo substituição do osso normal por um tecido fibroso desorganizado contendo trabéculas osteoides curvilíneas imaturas, lembrando as letras chinesas (1). A DF craniofacial representa aproximadamente 2,5% dos tumores ósseos e 7,5% dos tumores ósseos benignos. Acomete mais indivíduos da raça branca, com uma discreta predileção pelo sexo feminino (2).

A displasia fibrosa apresenta dois padrões clínicos. O padrão monostótico é o mais frequente correspondendo a 70% dos casos; ocorre em um único osso ou em ossos

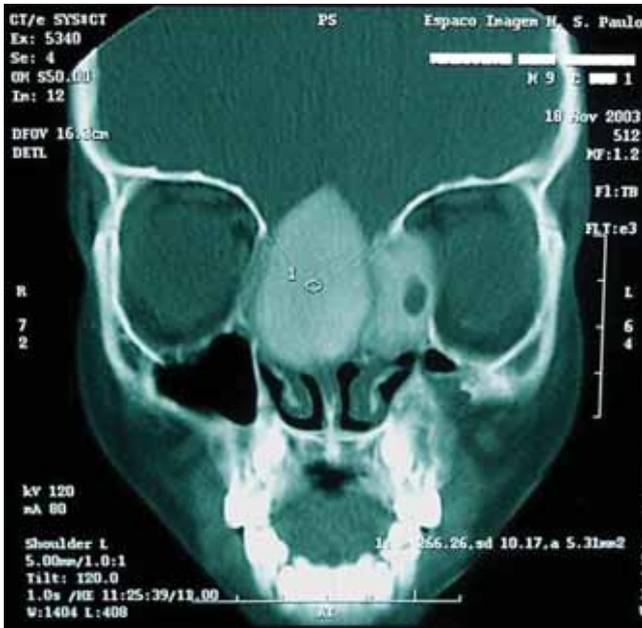


Figura 1. Corte coronal de tomografia computadorizada mostrando tumor comprometendo o etmoide, o esfenóide, fossas nasais, órbita esquerda e seio frontal, além de envolvimento de antro maxilar esquerdo.

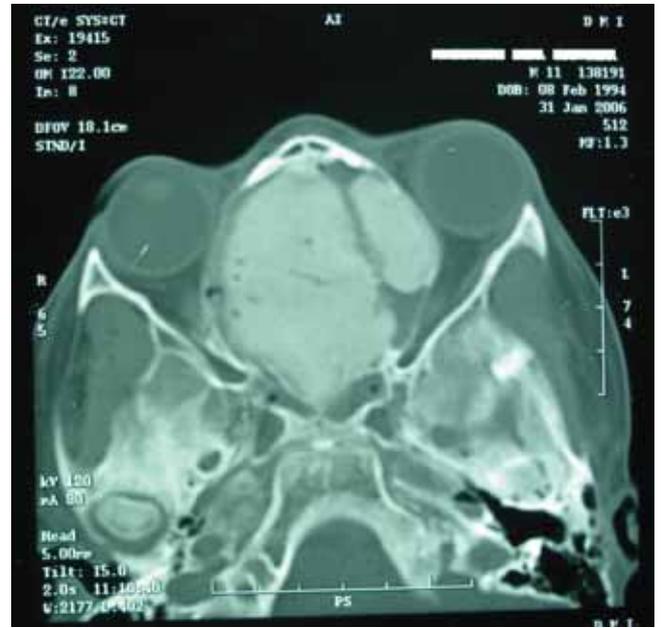


Figura 2. Corte axial de tomografia computadorizada evidenciando lesão expansiva com densidade óssea e aspecto de vidro espolido recidivante acometendo os seios etmoidais e fossa craniana anterior, invasão do infundíbulo maxilar esquerdo e deslocando a parede medial da órbita esquerda com proptose bulbar.

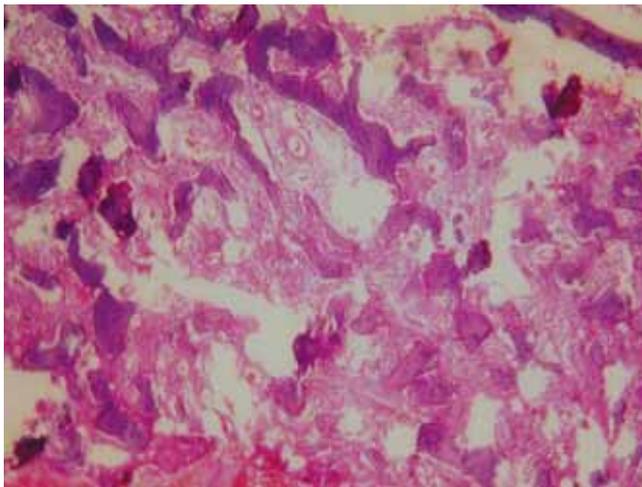


Figura 3. Corte histopatológico mostrando substituição óssea normal por tecido fibroso contendo trabéculas osteoides imaturas e desorganizadas (40X).

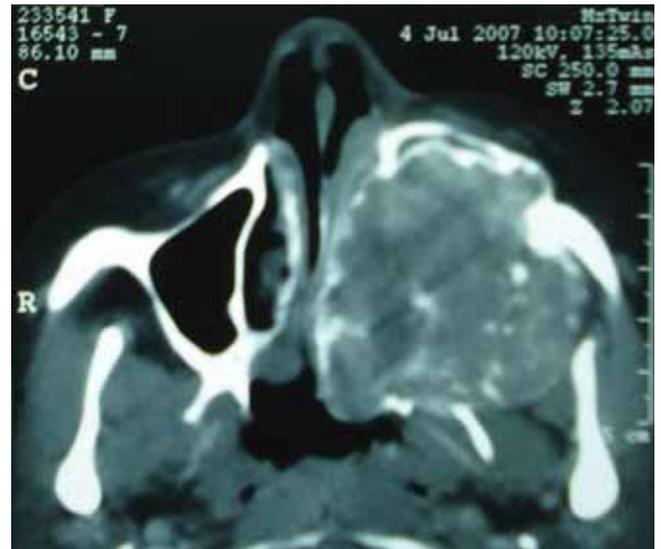


Figura 4. Corte axial de tomografia computadorizada mostrando tumor à esquerda, invadindo seio maxilar com extensão para órbita, seio frontal e etmoidal, fossa nasal e faringe ipsilateral, além de destruição óssea e proptose do globo ocular esquerdo.

contíguos. Já padrão poliostótico é encontrado quando múltiplos ossos são acometidos. Uma forma particular denomina-se síndrome de McCune-Albright, consistindo na forma poliostótica acompanhada de manchas cutâneas hiperpigmentadas e puberdade precoce, sendo responsá-

vel por 3% dos casos e com predominância no sexo feminino (1,2,3).

Em ambos os casos apresentados, houve um acometimento contíguo e restrito aos ossos craniofaciais

correspondendo ao padrão monostótico. Apesar de mais frequente, o acometimento desses ossos na forma monostótica é menos comum, uma vez que a DF tem predileção por ossos longos (como costelas, fêmur e tíbia). O envolvimento craniofacial chega a 25% no padrão monostótico e 50%, no poliostótico (1). Na face, a maxila é o osso mais acometido, seguido pela mandíbula. O frontal, o temporal e o clivus são menos afetados (10). A extensão para a órbita é incomum, enquanto que a invasão de base do crânio é um evento raro (4,5,10,12).

Por serem tumores raros, com sintomatologia inespecífica e acometerem ossos craniofaciais, possuem particular importância na otorrinolaringologia. O diagnóstico muitas vezes é tardio pela baixa suspeição (1). A DF, quando monostótica, apresenta geralmente um curso assintomático ou sintomas leves, com crescimento insidioso e tendência à estabilização após a puberdade. Usualmente, a descoberta é incidental. Em poucos casos pode ter um crescimento mais agressivo, com crescimento rápido, provocando dor, obstrução nasal ou exoftalmia. A forma poliostótica associa-se a um acometimento progressivo, alta probabilidade de complicações e recidivas na idade adulta (3,4,5,12). Nos casos presentes, os sintomas se iniciaram há aproximadamente 2 anos (obstrução nasal, cefaleia, vertigem). Um quadro inespecífico e insidioso que evoluiu com alterações estéticas como abaulamento de pirâmide nasal e proptose ocular.

Em estágios avançados a DF ocasiona deformidades e disfunção, de modo que os sintomas se relacionam com a área afetada. Os principais são: disacusia sensorio-neural, estenose do conduto auditivo, obstrução nasal uni ou bilateral, cefaleia intensa, exoftalmia (4,5,12). Pode haver também comprometimento dos nervos trigêmeo, facial e outros pares cranianos (2,9). A transformação maligna é observada em 1% dos casos, geralmente para osteossarcoma (6,7).

Os métodos de imagens são fundamental na caracterização da lesão e análise da expansão tumoral, auxiliando no planejamento cirúrgico e o seguimento longitudinal dos pacientes operados (8). A tomografia computadorizada possui uma acurácia superior à radiografia simples (3). São descritas três formas radiológicas: (1) forma compacta, é a mais comum (50% dos casos) e possui padrão homogêneo, com imagem característica de “vidro fosco”; (2) a lesão lítica possui caráter irregular circundado por uma margem de alta densidade; e (3) a forma mista, que apresenta áreas radiolúcidas alternadas com áreas radiopacas (2,3,8).

Os principais diagnósticos diferenciais são: hiperosteose, osteoma, osteossarcoma, cordoma, meningioma hiperostótico, tumor marrom do hipertireoidismo e fibroma ossificante (1,3). Esse último tem importância pela semelhança clínica e radiológica,

devido ser diagnosticado por exame histopatológico (3,14).

Pacientes com pequenas lesões assintomáticas requerem acompanhamento, não havendo necessidade de ressecção ou reconstrução cirúrgica. Deve-se realizar biópsia para confirmação diagnóstica e estreito acompanhamento com TC de controle. A estratégia cirúrgica é indicada em lesões sintomáticas, podendo ser realizada em qualquer idade em caso de disfunção acentuada ou acometimento extenso. Muitas vezes não é possível a excisão completa das lesões em decorrência do grau de acometimento e do não delineamento das margens tumorais (2,9). A displasia fibrosa não responde a radioterapia e esta é considerada um fator de malignização da lesão (10).

Nos dois casos descritos havia disfunção orgânica e extensa invasão tumoral ocasionando deformidades faciais, optando-se pela intervenção cirúrgica. No primeiro caso, realizou-se pela etimoidomaxilarectomia via degloving acompanhada de craniotomia frontal bilateral para excisão tumoral que invadia a base do crânio. No segundo caso, optou-se pela antrectomia maxilar superior para ressecção tumoral. Ambos os pacientes evoluíram com remissão dos sintomas, bom resultado estético e não apresentaram novas recidivas durante o seguimento pós-operatório.

As reconstruções ósseas são favoráveis se existirem distorções anatômicas, alterações funcionais e compressão de nervos cranianos, sendo mais indicadas após a estabilização do crescimento tumoral e devem ser conduzidas imediatamente após a ressecção ampla das lesões ósseas (9). Podem ser utilizados enxertos ósseos autólogos ou sintético de metilmetacrilato. Os resultados são promissores quando auxiliadas por novas tecnologias no planejamento cirúrgico como a tomografia computadorizada virtual em três dimensões (3D) (15,16).

Atualmente, o procedimento endoscópico intranasal de Lothrop modificado tem sido utilizado no tratamento de sinusites crônicas e tumores do seio frontal. Apresentam vantagens, sobre as técnicas abertas, pelo menor tempo cirúrgico e de permanência hospitalar no pós-operatório, além de menos complicações intra e pós-operatórias (11).

COMENTÁRIOS FINAIS

A displasia fibrosa é uma osteopatia incomum com etiologia desconhecida. Possui importância em otorrinolaringologia por acometerem ossos craniofaciais, sendo a maxila o osso mais afetado na face. Apresenta sintomatologia inespecífica e a invasão orbitária é um evento raro. A forma monostótica tem um curso assintomático, com crescimento lento e estabilização após

a puberdade, necessitando apenas acompanhamento. O tipo polioestótico possui um comportamento progressivo e se associa a complicações e recidivas. A tomografia é o método de eleição na caracterização da expansão tumoral, auxiliando no planejamento cirúrgico. A estratégia cirúrgica está indicada em lesões sintomáticas, alterações funcionais ou distorções anatômicas. Ressecções endoscópicas apresentam vantagens sobre as técnicas abertas por serem minimamente invasivas, com menos complicações intra e pós-operatórias. Novas técnicas de reconstruções ósseas a partir de enxertos ósseos autólogos ou sintético guiadas por tomografia computadorizada em 3D para o planejamento cirúrgico têm mostrados resultados estéticos e funcionais promissores.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rosenberg A. Ossos, Articulações e Tumores de Partes Moles. Em: Cotran RS, Kumar V, Robbins ST. Patologia estrutural e funcional. 6ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2000. p. 1087-1134.
2. Jan M, Dweik A, Destrieux C, Djebbari Y. Fronto-orbital sphenoidal fibrous dysplasia. *Neurosurgery*. 1994, 34(3):544-547.
3. Alves AL, Canavarros F, Vilela DSA, Granato L, Próspero JD. Displasia fibrosa: relato de três casos. *Rev Bras Otorrinolaringol*. 2002, 68(2):288-292.
4. Júnior VS, Andrade EC, Didoni ALS, Jorge JC, Filho NS, Yoshimoto FR. Displasia fibrosa do osso temporal: relato de caso e revisão da literatura. *Rev Bras Otorrinolaringol*. 2004, 70(6):828-831.
5. Falavigna A, Borba LAB, Teles AR. Displasia fibrosa do clivus. *Arq Neuropsiquiatr*. 2006, 64(2):329-333.
6. Brownbill D, Snell JA. A case of malignant transformation in fibrous dysplasia. *Aust N Z J Surg*. 1967, 36(3):254-255.
7. Schwartz DT, Alpert M. The malignant transformation of fibrous dysplasia. *Am J Med Sci*. 1969, 247:1-20.
8. Botelho RA, Tornin OS, Yamashiro I, Menezes MC, Furlan S, Ridelenski M, et al. Características tomográficas da displasia fibrosa craniofacial: estudo retrospectivo de 14 casos. *Radiol Bras*. 2006, 39(4):269-272.
9. Sharma RR, Mahapatra AK, Pawar SJ, Lad SD, Athale SD, Musa MM. Symptomatic cranial fibrous dysplasias: clinico-radiological analysis in a series of eight operative cases with follow-up results. *J Clin Neurosci*. 2002, 9(4):381-390.
10. Sottano CA, Garcia CRM, Valdivia ODV, Paiva LJ. Displasia fibrosa craniofacial: estudo de 14 casos. *Rev Bras Otorrinolaringol*. 1979, 45(2):164-169.
11. Charlett SD, Mackay SG, Sacks R. Endoscopic treatment of fibrous dysplasia confined to the frontal sinus. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2007, 136(4):59-61.
12. Oliveira RCB, Granato L, Korn GP, Marcon MA, Cunha AP. Displasia fibrosa do osso temporal: relato de dois casos. *Rev Bras Otorrinolaringol*. 2004, 70(5):695-700.
13. Lupescu I, Hermier M, Georgescu SA, Froment JC. Helical CT and diagnostic evaluation of cranio-facial fibrous dysplasia. *J Radiol*. 2001, 82(2):145-149.
14. Voytek TM, RoJY, Edeiken J, Ayala AG. Fibrous dysplasia and cemento-ossifying fibroma. A histologic spectrum. *Am J Surg Pathol*. 1995, 19(7):775-781.
15. Murray DJ, Edwards G, Mainprize JG, Antonyshyn O. Advanced technology in the management of fibrous dysplasia. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2008, 61(8):906-916.
16. Chowdhury K, Schramm VL. Fibrous Dysplasia of the sinuses and orbit: surgical techniques. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1999, 10(2):113-120.